Diss. Bonn
1894
E. Koester

Aus der chirurgischen Klinik zu Bonn.

Ueber einen neuen Fall von

hereditären, multiplen Exostosen

mit

Wachstumsanomalien.

Dissertation

bei der

Meldung zum Doktorexamen

der medicinischen Fakultät

der

Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität

zu BONN

vorgelegt

im März 1894

von

Eduard Koester

aus Hunsheim.

BIBLIOTHEEK RIJKS UNIV. LEIDEN

BONN 1894.

Buchdruckerei Joseph Bach Wwe.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547419_0198

Meinen lieben Eltern.

Hugo Wolfertz, 13 Jahre alt, Fabrikarbeitersohn aus Remscheid, kommt am 10. Juli 1893 in die chirurgische Klinik zu Bonn, um sich seine X-Beine operieren zu lassen. Aus der Anamnese ergiebt sich, dass beide Eltern des Patienten leben und völlig gesund sind; ebenso seine 5 Geschwister. Patient selbst soll nach Aussage des Vaters ein sehr schwächliches Kind gewesen sein, dem nur sorgfältigste Pflege das Leben erhalten habe. Fast alle Kinderkrankheiten habe er durchgemacht, Masern, Bräune, Scharlach, Lungenentzündung u. a. m. Das Laufen habe er aber zur rechten Zeit gelernt. Gleich bei der Geburt seien ihm bei dem Kinde an den verschiedensten Körperstellen kleine Erhebungen aufgefallen, die jedoch bei weitem nicht so gross und zahlreich gewesen seien, wie gegenwärtig. Er habe dann auch gehört, dass ebenfalls seine Frau, sowie deren Vater und Bruder mit ähnlichen Knochenauftreibungen, wenn auch in geringerem Masse behaftet seien und die beiden letzten auch wie Patient ein genu valgum hätten, dazu noch gekrümmte Finger und einen krummen Unterarm. Die Geschwülste hätten langsam, doch stetig, an Grösse sowohl, wie an Zahl zugenommen, ohne dem Patienten irgendwie Schmerzen oder Beschwerden zu verursachen.

Die objektive Untersuchung ergiebt, soweit sie am Lebenden möglich, folgendes:

Patient ist von ziemlich schlanker Statur, 1,38 m. gross und leidlich gut genährt. Die Hautfarbe ist blass, der panniculus adiposus nur mässig entwickelt, ebenso die Muskulatur. Der Thorax zeigt normale Form. Rhachitis und ererbte Syphilis lassen sich nicht nachweisen.

Das Skelett des Patienten ist in fast allen seinen Teilen mit zahlreichen Hervorragungen von knochenharter Konsistenz und stalaktitenartiger Form besät, deren Grösse zwischen der einer Erbse und einer Wallnuss schwankt. — Das ziemlich lange und schmale Schädeldach ist wie in der Mehrzahl der bisher beschriebenen Fälle frei von Exostosen und auch die Wirbelsäule zeigt bei normaler Krümmung keinerlei Veränderungen. Ebenso ist das Gesichtsskelett wohlgebildet. In der Zahnbildung zeigen sich jedoch bei sonst gesunden Zähnen verschiedene Abnormitäten. Die vorderen Schneidezähne oben sind quer gerifft und der rechte dens caninus springt viel weiter nach oben vorn den 2. Incisivus zurückdrängend aus der Zahnreihe hervor. Ebenso stehen am Unterkiefer beide canini nach vorn ausserhalb der Reihe und sind noch nicht ganz zum Durchbruch gekommen.

An der 4., 5., 6., 7. und 8. Rippe linkerseits in der Gegend der Insertionsstelle der Rippenknorpel und an der 4., 5., 6., 7. und 11. Rippe rechterseits finden sich grössere und kleinere Exostosen, während die übrigen Knochenspangen und das Sternum frei davon sind. Die beiden Skapulae weisen mehrere auf und zwar sitzen dieselben symmetrisch je 2 am oberen inneren Rande, je 1 am unteren inneren Rande und je 1 auf der Mitte der spina, nur mit dem Unterschiede, dass die auf der rechten Seite die der linken an Grösse

überragen. Auch das Becken ist mit mehreren Hervortreibungen versehen, von denen die nach aussen und unten von der spina ant. sup. am deutlichsten zu fühlen sind.

Weit zahlreicher als die platten Knochen des Stammes sind die langen Knochen der Extremitäten mit Exostosen behaftet. Die beiden Claviculae tragen symmetrisch, sowohl an der Extremitas sternalis, wie acromialis je eine deutlich hervorragende Exkreszens, wobei wiederum die rechte Seite in Bezug auf die Grösse bevorzugt ist. Linkerseits am Humerus findet sich am Tuberculum majus eine mittelgrosse und am Tub. minus eine kleinere etwa erbsengrosse Exostose. Ein weiterer ebenfalls erbsengrosser rundlicher Auswuchs sitzt etwas weiter abwärts an der Vorderseite des Humerus. Der übrige Körper desselben und die untere Epiphyse sind frei. Der Radius trägt an seiner Aussenseite über dem Proc. styloideus 3 haselnussgrosse Protuberanzen, die Ulna eine an derselben Stelle. An den Mittelhandknochen und den Fingerphalangen stösst man auf mehrfache, allerdings nur kleinere Exostosen in der Gegend der Epiphysenlinie. Rechterseits am Humerus findet sich nur eine einzige, aber um so grössere Exostose etwas unterhalb dem Tuberculum minus von Gestalt einer Wallnuss. An Radius und Ulna sind die Verhältnisse im wesentlichen wie links gestaltet, ebenso an den Mittelhandknochen und Phalangen.

Die grösste Mächtigkeit erreichen die Exostosen an den langen Röhrenknochen der unteren Extremitäten. An dem linken Femur sitzen oberhalb der Tuberositas condyl. ext. und int. je zwei wallnussgrosse. Auch die Tibia zeigt eine von gleicher Grösse etwas nach innen von der Tuberositas tibiae und zwei weitere kleinere

auf der Mitte der crista und am Malleolus int., während die Fibula nur eine kleine oberhalb des Mall. ext. hat. Der rechte Femur hat nur eine, dafür um so grössere Auftreibung aufzuweisen und zwar sitzt dieselbe über dem condyl. int. Die Tibia ist in ähnlicher Weise wie links afficiert; hinzu kommen noch einige kleinere Exostosen links und rechts von der Tuberositas tibiae. In gleicher Höhe findet sich auch am Collum der Fibula eine kleine Exostose. An den unteren Epiphysenlinien sind die Verhältnisse wie links.

An den Füssen zeigen sich die Hervorragungen wieder zahlreicher, sind aber auch um so kleiner; nur an dem peripheren Ende des Metatarsus primus und der 1. Phalange der grossen Zehe jederseits sind dieselben etwas dicker.

In Summa finden sich also nach unserer Zählung ca. 80 Exostosen an dem Skelette; wahrscheinlich werden aber noch manche der Untersuchung entgangen sein, teils ihrer Kleinheit wegen, teils auch wegen der darüber liegenden Weichteile, Umstände, die auch die ganz genaue Beschreibung der Gestalt der Geschwülste wesentlich verhindern. Gänzlich fehlen müssen selbstverständlich die nach innen gelegenen Auswüchse der die Körperhöhlen einschliessenden Knochen.

Die Haut über sämmtlichen Exostosen zeigt normales Verhalten und ist mit denselben nicht verwachsen.

Abgesehen von diesen Knochengeschwülsten bietet das Skelett des Patienten noch andere auffallende Abweichungen von der Norm und zwar fällt dabei zunächst eine Verschiedenheit in der Länge der beiden oberen Extremitäten ins Auge. Der linke Arm vom Acromion bis zum Proc. styloideus ulnae gemessen beträgt 38 cm, während der rechte 43 cm lang ist. Diese Differenz

von 5 cm verteilt sich auf Ober- und Unterarm folgender Massen: linker Oberarm vom Acromion bis zum Olecranon 23,5 cm; Unterarm vom Olecranon bis zum Proc. styloideus ulnae 14,5 cm. Rechter Oberarm nach denselben Grenzen gemessen 22 cm, Unterarm 21 cm. Der linke Oberarm ist somit 1,5 cm länger, wie der an der rechten Seite und umgekehrt ist der linke Unterarm 6,5 cm kürzer wie der correspondierende rechte.

Ferner stehen die unteren Extremitäten in genu valgum-Stellung und zwar rechts in einem Knickungswinkel von 150°, während links nur eine leichte Andeutung (ca. 170°) bemerkbar ist.

Ausser diesen Abnormitäten des Skelettes wäre noch zu bemerken, dass Patient an Tonsillenhypertrophie leidet und adenoide Nasen-Rachenvegetationen besitzt, wodurch sich die habituelle Mundatmung und der stupide Gesichtsausdruck des Patienten erklärt. Unter dem Kinn, sowie unter den beiden Kieferwinkeln finden sich geschwollene Lymphdrüsen von kleinhaselnussgrösse.

Nachdem an dem Patienten am 27. 7. 93 in Narkose die Tonsillotomie gemacht und die Vegetationen mit dem Gottstein'schen Ringmesser entfernt worden waren, wurde er am 30. 7. 93 mit Schienenapparat für genu valgum entlassen.

Ehe ich zur genaueren Besprechung und Vergleichung dieses interessanten Falles mit mehr oder weniger ähnlichen Fällen aus der Litteratur mich begebe, mögen hier einige Worte aus der Geschichte und über das Wesen der Exostose ihren Platz finden.

Der Name Exostose wird zuerst von Galen in seinem Werke über die widernatürlichen Geschwülste gebraucht, wurde aber sowohl von ihm, als auch von späteren Schriftstellern wie Scarpa, Cooper, Cruveilhier den manichfaltigsten knöchernen und knochenähnlichen Geschwülsten zugelegt, so dass bei ihnen der Ausdruck Exostose mit Knochengeschwulst im weitesten Sinne gleichbedeutend ist. Eine genauere Umgrenzung des Begriffes brachte erst Rokitansky.[1]) Er definiert die Exostose „als eine durch und durch knöcherne auf einem Knochen aufsitzende und mit ihm ein organisches Ganze darstellende, wo möglich von ihm selbst ausgehende Masse, die mindestens zur Zeit ihrer vollendeten Reife, häufig gleich im Beginn ihrer Bildung eine ihrer Basis homologe, schwammige oder compakte Textur darbietet.“ Alle anderen Neubildungen sind von dieser Bezeichnung ausgeschlossen. Und zwar lässt sich die Grenze, welche die Exostosen von den bloss ossificierenden Enchondromem, Fibromen, Lipomen und so vielen anderen Geschwülsten scheidet nach Virchow[2]) dadurch feststellen, dass „wir jedesmal diejenigen Geschwülste als Exostosen bezeichnen, bei denen wir die Ossifikation als das regelmässige, typische, man kann wohl sagen notwendige Ende ihrer Entwicklung erkennen“. Je nachdem nun die Exostosen analog dem normalen Aufbau des Knochen aus praeexistierendem Knorpel, der Diaphysenscheibe, oder aus Bindegewebe, dem Periost hervorgegangen sind, unterscheidet man eine knorpelige und eine nicht knorpelige Form derselben. Hiervon

[1]) Rokitansky, Pathol. Anatomie. Wien 1844. II. pag. 133; Lehrbuch d. path. Anatomie. Wien 1855 I. pag. 179.

[2]) R. Virchow, Die krankhaften Geschwülste. B. II. pag. 2.

kommt in unserem Falle nur die erste Form, die Exostosis cartilaginea, wie sie Sir A. Cooper[1]) nennt, in Betracht; denn wie sich bei den zur Sektion gekommenen nicht geringen Anzahl von Fällen herausgestellt hat, handelt es sich stets bei den hereditären multiplen Exostosen um die cartilaginäre Form. — Der anatomische Bau derselben gleicht im wesentlichen dem der Röhrenknochen; innen spongiös sind sie aussen von einer compakten Rindenschicht umkleidet. In ihrer Jugend bestehen sie gewöhnlich ganz aus einer der Rindenschicht der Röhrenknochen ähnlichen Knochensubstanz, die aber bei ihrem Wachstum sich allmählich in spongiöse Substanz umwandelt. An ihrer Oberfläche sind sie mit einer mehr oder minder dicken Knorpelschicht bekleidet, ähnlich wie die Gelenkenden gewöhnlicher Knochen, jedoch mit dem Unterschiede, dass dieselbe nicht continuierlich ist, sondern nur den auf der Oberfläche sich gewöhnlich vorfindenden Höckern wie eine Kappe aufsitzt. Je länger aber die Exostose besteht, um so mehr nimmt der Knorpel ab, bis er zuletzt ganz verschwindet. Dies geschieht nach Virchow (l. c. pag. 90) mit dem Verzehren der matrix, etwa im 21. Lebensjahre.

Die Entstehung der cartilaginären Exostosen aus dem Intermediärknorpel erklärt auch ihr symmetrisches Auftreten und ihren typischen Sitz an den Epiphysenenden, Stellen also, wo das Längenwachstum der Knochen vor sich geht. Dass man verschiedentlich Exostosen ziemlich nahe der Mitte der Diaphyse gefunden hat, spricht nicht dagegen, denn da die Ossifikationslinie im Laufe der Zeit mit dem wachsenden Knochen sich verschieben, so können auch die Exostosen

[1]) A. Cooper and B. Travers surgic. essays vol. I. pag. 155. 186.

mit dem Wachstum der Diaphyse von der Epiphysenlinie sich entfernen. Wir brauchen daher nicht der Ansicht Braune's[1]) beizupflichten, der annimmt, dass in der frühesten Zeit der Skelettbildung an der Stelle der Exostose eine Knorpelinsel stehen geblieben und erst später als der Knochen schon ausgewachsen war, durch irgend einen Umstand zur Wucherung und Exostosenbildung angeregt worden sei. Auch ist es nicht nötig wie H. Fischer[2]) anzunehmen, dass sie zufällig in Folge eines Traumas zu den anderen als periostale Exostosen hinzugekommen seien.

Das Entstehen der cartilaginären, multiplen Exostosen aus dem Intermediärknorpel begründet ferner auch das Auftreten derselben vorwiegend in der Jugend und das Aufhören des Wachstums mit dem Abschluss des Knochenwachstums überhaupt. Kamen sie später zur Beobachtung, so lässt sich doch fast immer der Anfang der Entwicklung bis in die frühesten Jugendjahre verfolgen. Dass sie auch congenital vorkommen können, finden wir in der Litteratur an mehreren Stellen aufgezeichnet. So führt Virchow in seinem Buche über die krankhaften Geschwülste, B. II. pag. 87, einen Fall von Hutschinson an, bei dem die Hebamme direkt bei der Geburt die Deformität bemerkte. Auch Vix[3]), Drescher[4]) und Reulos[5]) führen solche Fälle an und auch in unserem Falle trifft es zu, denn der Vater be-

[1]) J. Braune. Über hereditäre multiple Exostosenbildung. Inaug.-Diss. Halle a. d. S. 1882. pag. 39.

[2]) H. Fischer. Deutsche Zeitschrift f. Chir. B. XII. Leipzig 1880. pag. 359 ff.

[3]) E. Vix. Beiträge zur Kenntnis der angeborenen multiplen Exostosen. Inaug. Abh. Giessen 1856.

[4]) Drescher. Inaug. Diss. Giessen 1889.

[5]) Reulos. Le progrès médical. 1. août. 1885.

hauptet bestimmt, direkt nach der Geburt die Geschwülste bemerkt zu haben.

Eine spätere Entwicklung nebst einem Fortschreiten des Wachstums der Exostosen über den Termin hinaus, in dem das Wachstum des Skeletts seinen Abschluss erreicht zu haben pflegt, finden wir auch an einigen Stellen erwähnt. So berichtet Degranges[1]) folgenden Fall: Ein Mann von 23 Jahren, der stets gesund gewesen zu sein behauptet, erlitt mit 19 Jahren eine Fraktur des rechten Armes und Beines. Bei der Militärrevision in seinem 21. Lebensjahre fand sich an der Innenseite des linken Oberschenkels eine hühnereigrosse Geschwulst. Sechs Monate später bemerkte Patient eine ebensolche Geschwulst auch am oberen Ende der linken Tibia. Von da an entwickelten sich successive in Zwischenräumen von wenigen Wochen an den meisten Röhrenknochen, am Schulterblatte und Becken zahlreiche Exostosen. Auch eine Beobachtung von Nast[2]) kann zum Teil hierhin gerechnet werden. Ein Mann von 20 Jahren bemerkte, dass seine linke Tibia in ihrem unteren Teile dicker war, als die rechte. Die Geschwulst wuchs langsam und erreichte in 15 Jahren die Grösse eines Kindskopfes. Auch an der Vorderfläche beider Oberarmknochen, sowie am oberen Ende der vorderen Tibiafläche linkerseits fanden sich kleine spitze Auswüchse.

Vielleicht lässt sich hier auch noch ein von Frey[3]) beobachteter Fall anführen. Ein 26jähriges Mädchen mit multiplen Exostosen behaftet, behauptet, dass in den

[1]) Gazette méd. Lyon 1872. Nr. 13. pag. 251.

[2]) Nast. De osteophytis et exostosibus. Diss. inaug. Berol. 1857. pag. 28.

[3]) Ernst Frey. Inaug. Diss. Dorpat 1874.

letzten 3 Jahren verschiedene Geschwülste an Grösse zugenommen hätten, was auch die in verschiedenen Zeiträumen vorgenommene klinische Untersuchung zu bestätigen schien.

Diese 3 Fälle sind aber auch die einzigen, die sich in der mir zugängigen Litteratur vorfanden; sie sind gegenüber der sehr grossen Anzahl von Fällen, in denen das Auftreten in der Jugend und das Stationärwerden mit Aufhören des Knochenwachstums bestimmt nachgewiesen werden konnte ein Beweis, dass letzteres die Regel, ersteres nur die Ausnahme bildet.

Auch eine Rückbildung von multiplen, cartilaginären Exostosen konnte in einigen Fällen beobachtet werden. So hatte Dr. Hartmann[1]) Gelegenheit in der chirurgischen Universitätsklinik zu Rostock einen solchen Fall zu beobachten, und er konnte zum Vergleich 9 ähnliche Beobachtungen aus der Litteratur heranziehen. Er betrachtet die lacunäre Resorption als den Process, der die Exostosen zum Schwinden gebracht habe. Die Ursache aber, welche die Atrophie der Geschwülste bewirkt hat und der Grund, warum dies nicht gleichmässig an allen, sondern nur an einem Teil derselben geschah, bleiben ihm dunkel und er sieht sich genötigt, diesen seltenen Ausgang multipler, cartilaginärer Exostosen als eine unerklärte Thatsache hinzustellen.

Was nun den histologischen Bau der Exostosen, ihre Entstehung aus dem Intermediärknorpel, ihren regelmässigen Sitz in der Gegend der Epiphysenlinien, ihr Auftreten in der Jugend und ihr Stationärwerden mit Aufhören des Knochenwachstums betrifft, so stimmen

[1]) Dr. Hartmann. Ein seltener Ausgang multipler, cartilaginärer Exostosen. Langenbeck's Archiv. B. 45. pag. 572.

die Ansichten der meisten Autoren ziemlich überein. Ganz anders aber verhält es sich mit den Theorien über die Entstehungsursache; hier gehen die Meinungen der einzelnen auf das weiteste auseinander. So haben einige, namentlich Vix[1]) und Volkmann[2]) die Rhachitis als ursächliches Moment angesehen. Und in der That scheinen beide Erkrankungen auf den ersten Blick hin mancherlei gemein zu haben, so ihren Sitz in der Gegend der Epiphysenlinien und ihr Auftreten in der Jugend.

Nach der Ansicht der erwähnten Autoren soll im Verlaufe des rhachitischen Processes durch den Zug der in der Epiphysengegend inserirenden Muskeln das weiche Gewebe in Gestalt von dornähnlichen Auswüchsen hervorgezogen werden, was sie dadurch zu begründen suchen, dass da, wo kräftige Muskeln fehlen, gewöhnlich auch keine Exostosen sich fänden. Allein Drescher[3]), der bei der Sektion besonders darauf achtete, hat die Beobachtung gemacht, dass dies thatsächlich fast nirgends der Fall gewesen. Gleichwohl will auch er den Zusammenhang zwischen Rhachitis und multiplen Exostosen nicht ganz von der Hand weisen, da in seinem Fall Rhachitis bestand. Auch C. O. Weber[4]) verschliesst sich wegen der grossen Leichtigkeit der Knochen und wegen des typischen Sitzes derselben in der Nachbarschaft der Epiphysen nicht der Ansicht, dass eine Verwandschaft zwischen beiden Erkrankungen bestehen könne. Am entschiedensten verficht wohl diese Ansicht Schor, der in der Petersburger med. Wochen-

[1]) Vix. l. c.
[2]) R. Volkmann. Beiträge zur Chirurgie. Leipzig 1875.
[3]) Drescher. l. c.
[4]) C. O. Weber. Die Exostosen u. Enchondrome. Bonn 1856.

schrift 1881, Nr. 38. pag. 321 einen Fall von multiplen hereditären Exostosen beschreibt und bei der Besprechung desselben zu dem Schlusse kommt, dass mit grösster Wahrscheinlichkeit alle Fälle von multiplen Exostosen, die von frühester Kindheit an datieren, Produkte rhachitischer Erkrankungen sind.

Durchsuchen wir die Litteratur nach solchen Fällen, so finden wir allerdings einige, in denen Rhachitis mit Bestimmtheit angegeben wird; so in dem Falle von Dreschер, wo das plattrhachitische Becken dieselbe zur Genüge erkennen liess. Auch in einer Beobachtung von Marle[1]) und Stanley[2]) begegnet uns dieselbe Coincidenz. Allein diese Beobachtungen stehen doch wohl zu vereinzelt da, um ihnen mehr als die Bedeutung eines zufälligen Zusammentreffens beizulegen, zumal in einer ganzen Reihe von Fällen die Exostosen erst in einer Zeit auftraten, in der von einem rhachitischen Processe gar nicht mehr die Rede sein konnte. Dann aber steht diesen paar Fällen auch noch die überwiegende Mehrzahl der Fälle gegenüber, in denen keine Spur von Rhachitis, weder bei dem Patienten selbst, noch bei dessen Vorfahren nachgewiesen werden konnte, obwohl in allen besonders darauf geachtet wurde.

Völlig hinfällig wurde aber diese Theorie vom rhachitischen Ursprung der multiplen Exostosen durch genauere mikroskopische Untersuchungen von Sonnenschein.[3]) Er fand, dass die Anordnung der Knorpelzellen in den wachsenden Exostosen eine völlig andere

[1]) Max Marle. 3 Fälle von multiplen Exostosen. Inaug. Diss. Berlin 1868. pag. 5.

[2]) Stanley. The medical times and gazette. 1853. July. pag. 63.

[3]) Sonnenschein. Inaug. Diss. Berlin 1873.

ist, wie bei der Rhachitis. Es lagen nämlich alle Zellen in einem, wenn auch geringen, so doch ziemlich gleichmässigen Zwischenraume von einander entfernt; niemals aber fanden sich die Zellen in grösseren Gruppen zusammengelegt, wie dies bei Rhachitis in so ausgezeichnetem Masse sich findet.

Ausser der Rhachitis hat man auch die Syphilis als Exostosenbildnerin beschuldigt, allein dies wird schon von Virchow[1]) auf das entschiedenste zurückgewiesen, denn erstens sei in keinem der beschriebenen Fälle Lues zu eruiren gewesen, dann aber auch führe dieselbe nicht sowohl zu Exostosen, als vielmehr zu flachen Hyperostosen und Periostosen, welche zudem vorherrschend an den Diaphysen und Schädelknochen sässen, an Stellen also, wo die multiplen Exostosen nicht vorzukommen pflegen. Auch Bardeleben[2]) schliesst sich dieser Ansicht an, da das von ihm gegen diese Dyskrasie eingeleitete Kurverfahren bei multiplen Exostosen vollständig fruchtlos geblieben sei.

Recklinghausen[3]) vermutet, dass die Störung mit den Wachstumsvorgängen im Knochen im Zusammenhang stehe und vielleicht durch eine Art von chronisch-entzündlichem Process verursacht werde. Aber schon Cohnheim[4]) hat darauf hingewiesen, dass dieser Entstehungsmodus bei dem völligen Wohlbefinden der Träger unwahrscheinlich sei. Seine Ansicht geht vielmehr dahin, dass die Entstehungsursache in einem überschüssigen, während der embryonalen Entwicklung

[1]) Virchow. Die krankhaften Geschwülste. B. II. pag. 86.

[2]) Bardeleben. Lehrbuch der Chirurgie und Operationslehre. Berlin 1879.

[3]) Recklinghausen. Virchows Archiv Nr. 35. 1866.

[4]) Cohnheim. Allgemeine Pathologie. pag. 635 ff.

erfolgten Keimanlage zu suchen sei. Diese Theorie scheint von den bisher aufgestellten die stichhaltigste zu sein, denn sie erklärt uns nicht nur das massenhafte Auftreten der Exostosen in frühester Jugend an den charakteristischen Stellen, ihr Wachstum bei ungetrübtem allgemeinem Wohlbefinden des Trägers, den symmetrischen Sitz, den übereinstimmenden histologischen Bau, sondern auch vor allem die sicher constatirte Erblichkeit, die unverständlich sein würde, wollte man nur chronische Entzündung oder sonstige Reize für die Entstehung dieser Geschwülste verantwortlich machen. Unerklärlich wären dann auch die zahlreichen Fälle von multipler Exostosenbildung ohne nachweisbare Veranlassung.

Schon Stanley[1]) und Paget[2]) suchen die Ursache in einer individuellen Anlage und in einem einfachen Abweichen in der Anordnung des Gewebes, was Ehrhardt[3]) so erklärt, dass einzelne Knorpelzellensäulen nicht wie bei normalem Wachstum in der Richtung der Axe der Diaphyse stehen, sondern seitlich gerichtet sind und so bei ihrem Wachsthum die Exostosen bilden.

Dupuytren[4]) bezeichnet als Aetiologie „une aberration dans la distribution du suc osseux“ und vergleicht die Exostosen mit den knotigen Auswüchsen an Bäumen, die durch Mangel an regulärer Ernährung und Saftverteilung entstehen.

---

[1]) Stanley. Treatise on diseases of the bones. London. 1849. Ref. A. Reinecke. Beiträge zur klin. Chirurgie. B. VII. 1891. pag. 658.

[2]) Paget. Lectures on Tumors. London 1852. Ref. ibidem.

[3]) Ehrhard. Deutsche Zeitschrift f. Chirurg. B. 26.

[4]) Dupuytren. Laget. Exostoses de croissance. Thèse. Paris 1876.

Den sicheren Beweis, dass die Ursache für die Entstehung der multiplen Exostosen in der That in einer inneren Anlage zu suchen sei, erbringt uns die sicher constatirte Erblichkeit dieser Geschwülste.

Die bereits oben erwähnten Autoren Stanley und Paget machen zuerst auf die Heredität aufmerksam und auch E. Frey[1]) will in ihr schon ein wichtiges ätiologisches Moment erblicken. Eine zusammenfassende Arbeit in dieser Beziehung brachte dann A. Reinecke.[2]) In nicht weniger wie 36 Fällen weisst er nach, dass diese Krankheit durch 2—5 Generationen erblich war. Er kommt dann zu dem Schlusse, „dass es durch diese Fälle wohl klar erwiesen sein dürfte, dass die Heredität unter den ursächlichen Momenten bei der Entwicklung der multiplen Exostose eine grosse, wenn nicht die Hauptrolle spiele, möge man nun von den vermuteten Ursachen annehmen, welche man wolle.

Da man erst in den 60er Jahren auf die hereditären Verhältnisse aufmerksam gemacht worden sei, so seien auch sicherlich noch manche beweisende Beispiele verloren gegangen; man dürfe daher mit vollem Recht behaupten, dass in noch zahlreichen anderen Fällen die Heredität das die Krankheit beherrschende Moment abgegeben habe.“

Auch in unserem Falle lässt sich die Erblichkeit bis ins 2. Glied verfolgen. Mutter, Onkel und Grossvater mütterlicherseits waren alle mit Exostosen behaftet. Vielleicht ging auch hier die Heredität noch durch weitere Generationen hindurch, allein mit Bestimmtheit liess sich nichts mehr nachweisen; die beteiligten Personen wussten

[1]) Ernst Frey. Inaug. Diss. Dorpat 1874.

[2]) A. Reinecke. Ueber die Erblichkeit der multiplen Ex.; Beiträge zur kl. Chirurgie. 1891. B. VII. pag. 670.

kaum selbst, dass sie diese Auswüchse hatten und sie waren ihnen zu geringfügig gewesen, um sich näher mit ihnen zu befassen; wie auch unser Patient nicht der Exostosen wegen in die Klinik kam, sondern lediglich, um von seinen X-Beinen befreit zu werden.

Nachdem nun die Heredität der multiplen cartilaginären Exostosen mit Sicherheit festgestellt worden war, ist man bestrebt gewesen, einen bestimmten Typus der Vererbung herauszufinden, um die Exostosen in die Reihe anderer erblicher Krankheiten wie Haemophilie und Daltonismus zu stellen. Allein man ist bis jetzt zu einem noch wenig befriedigenden Resultate gekommen. Nach den Statistiken von Roberg [1]) und Reinecke ergiebt sich zwar, dass die Disposition zu dieser Erkrankung bei dem männlichen Geschlechte weit grösser ist, als bei dem weiblichen (nach Reinecke kommen auf 121 Männer nur 42 Frauen); aber die Zahlen dieser Tabellen sind doch wohl noch zu gering, um mit voller Bestimmtheit diese Behauptung aufrecht halten zu können. Denn abgesehen davon, dass überhaupt mehr Männer in ärztliche Untersuchung kommen (z. B. durch die Militärrevision), wie Frauen, versteht sich auch das weibliche Geschlecht viel schwerer zu einer Untersuchung, so dass der Arzt erst gewöhnlich bei Behandlung eines anderen Leidens zufällig auf sie aufmerksam gemacht wird.

Die sonstigen Zusammenstellungen über die Erblichkeit der multiplen Exostosen entbehren noch mehr des sicheren Beweises, da sie sich immer nur auf einige wenige Fälle stützen, denen wieder ebenso viele andere gegenüberstehen.

Eine neue Beleuchtung haben die Fälle von multipler hereditärer Exostosenbildung durch die Beob-

[1]) A. Roberg. Inaug. Diss. Bonn 1886.

achtungen und Untersuchungen von Bessel Hagen[1]) erfahren. Derselbe stellt fest, dass im Gefolge der multiplen cartilaginären Exostosen sich stets Wachstumshemmungen vorfinden und er erklärt dies als eine der wichtigsten Erscheinungen in dem Symptomenbilde der cartilaginären Exostosen.

Was die Litteratur in dieser Richtung ausser den Beobachtungen von Bessel Hagen enthält, ist nicht viel: es gereicht mir deshalb zur Freude, den 15 von diesem beobachteten Fällen einen ähnlichen 16. hinzufügen zu können.

R. v. Volkmann[2]) war der erste, der in mehreren Fällen eine grössere Reihe solcher Störungen wahrnahm und der Beachtung für würdig fand. Seine Ansicht ging dahin, dass die Exostosen die Epiphysenlinie überbrückten und so das Auseinanderrücken und Längenwachstum hinderten.

Auch von Trendelenburg[3]) wurde schon verschiedentlich darauf aufmerksam gemacht. Meinolph Meyer[4]) und Theodor Brenner[5]) beschrieben dann unter Leitung Helferich's einige weitere solcher Fälle.

Dies war wie gesagt alles, was bis dahin in der Litteratur nach dieser Richtung sich vorfand. Man hatte

[1]) F. Bessel Hagen. Ueber Knochen- und Gelenkanomalien, insbesondere bei partiellem Riesenwuchs und multipl. hereditär cartilaginären Exostosen. Langenbeck's Archiv. B. 41. 1891. pag. 420.

[2]) R. v. Volkmann. Beiträge z. Chirurgie. 1875.

[3]) Conf. A. Roberg. Inaug. Diss. Bonn 1886. pag. 41.

[4]) M. Meyer. Ueber Knochen und Gelenkdeformitäten nach multipl. Ex. Inaug. Diss. München 1882.

[5]) Th. Brenner. Beitrag zur Casuistik der mult. Ex. und deren Einfluss auf das Knochenwachstum. Inaug. Diss. München 1884.

eben keine Beziehungen zwischen derartigen Anomalien und den multiplen cartilaginären Exostosen vermutet, sie waren vielmehr gewöhnlich als von diesen gänzlich unabhängige Begleiterscheinungen betrachtet worden. Fanden sie hin und wieder in einer Veröffentlichung Beachtung, so wurden sie doch als etwas durchaus nebensächliches behandelt, man führte sie einfach, ohne sich genau darüber zu vergewissern, auf Frakturen und Luxationen zurück. Bessel Hagen wiess nun auf dem Chirurgenkongress zu Berlin am 19. April 1890 an nicht weniger wie 15 von ihm selbst beobachteten Fällen und mehreren Skeletten nach, dass neben den cartilaginären multiplen Exostosen ausnahmslos auch Störungen in der Grössenentwicklung des Körpers und seiner einzelnen Theile sich vorfänden und zwar so, dass auf derjenigen Körperseite, wo die meisten und grössten Tumoren seien, auch die grössten Störungen nachgewiesen werden könnten.

Unser Fall zeigt im Ganzen dieselben Erscheinungen.

So ist zunächst ein Einfluss auf die Grössenentwicklung des ganzen Körpers zu bemerken. Während nach einer Tabelle von Zeising [1]) als durchschnittliche Grösse für das 13. Lebensjahr 143,7 cm sich angegeben findet, ist unser Patient, obgleich er das 13. Lebensjahr schon überschritten hat, nur 138 cm gross. Auch die Mutter des Patienten, sowie Grossvater und Onkel sollen nach Aussagen des Vater verhältnissmässig kleine Personen sein.

Eine auffallende Störung der typischen Proportion zwischen Ober- und Unterkörper, wie sie Bessel Hagen in der Mehrzahl seiner Fälle vorfand, lässt sich aber

[1]) Conf. H. Vierordt. Anatomische, physiologische und physikalische Daten u. Tabellen z. Gebrauch für Mediziner. Jena 1888. pag. 2.

nicht wahrnehmen. Die Halbirungslinie des Körpers befindet sich ungefähr am oberen Symphysenrande, wo sie nach den Untersuchungen von C. Langer [1]) sich normaler Weise im 13. Jahre auch finden soll. Eine Erklärung hierfür liesse sich vielleicht in der Jugend des Patienten suchen, denn selbstverständlich wird die Proportionsstörung um so auffälliger sein, je mehr sich der Kranke dem Ende der Wachstumsperiode nähert.

Am stärksten waren die oberen Extremitäten in ihrem Wachstum gestört, so dass sie neben dem anscheinend normal entwickelten Rumpf ausserordentlich kurz erschienen. Der linke Arm reicht mit seinem unteren Ende nur bis zur Grenze des mittleren und oberen Drittels des Oberschenkels, während es als Regel gilt, dass bei hängendem und dem Rumpf angeschlossenen Arme der Mittelfinger mindestens bis an die Mitte des Oberschenkels reichen soll [2]). Auch der rechte Arm reicht nicht ganz bis zu dieser Grenze. Der linke Arm, vom Acromion bis zum Proc. styl. ulnae gemessen, beträgt 38 cm, der rechte 43 cm. Es ergiebt sich somit die beträchtliche Differenz von 5 cm. Auf Ober- und Unterarm verteilt sich dieser Unterschied folgender Massen: Linker Oberarm vom Acromion bis zum Olecranon 23,5 cm; rechter Oberarm 21 cm; linker Unterarm vom Olecranon bis zum proc. styl. ulnae 14,5 cm, rechter 21 cm.

Kommen die Wachstumshemmungen an Extremitäten zu Stande, welche durch 2 Knochen gebildet werden wie Vorderarm und Unterschenkel, so kann dies die verschiedensten Folgen nach sich ziehen. Entwickeln

[1]) C. Langer, Anatomie der äusseren Formen des mensch. Körpers. Wien 1884. pag. 72. ff.

[2]) C. Langer. a. a. O. pag. 55.

sich nämlich die Exostosen vornehmlich nur an dem einen Knochen und halten dessen Wachsthum zurück, während es an dem anderen ungestört seinen Fortgang nimmt, so muss die Articulationsebene des peripheren Gliedabschnittes eine Aenderung erfahren oder der befallene Extremitätenabschnitt sich deformiren. So sind von Bessel Hagen auf diese Weise entstandene Verkrümmungen und selbst Luxationen beobachtet worden, weshalb er annimmt, dass die in früheren Fällen von multiplen Exostosen beobachteten Verkrümmungen nicht traumatischen oder rhachitischen Ursprungs gewesen seien, wie man annahm, sondern auf diese Störungen zurückgeführt werden könnten.

Allein wie schon Bessel Hagen selbst hervorhebt, darf doch wohl nicht jede derartige Störung, die, in Gemeinschaft mit multiplen Exostosen zur Beobachtung gelangt, als einfache Folge derselben aufgefasst werden. Der betreffende Autor sagt speziell (l. c. pag. 811.): „Ein genu valgum, an dessen Innenseite die exostotischen Wucherungen sich befinden, kann nicht auf diese Weise entstanden sein.“ In unserem Falle liegt ein solches genu valgum vor, und die Entstehung desselben wäre daher auf andere Momente zurückzuführen. Aber es ist doch zu bedenken, dass ebensogut, wie eine Exostose an der Epiphysenlinie das Längenwachstum des Knochens an derselben hemmen kann, auch der entgegengesetzte Fall möglich ist. Durch dieselben hyperplastischen Vorgänge, welche die Bildung der Exostose aus dem Epiphysenknorpel hervorriefen, kann vielleicht auch eine Beschleunigung des Längenwachstums veranlasst werden. Dies würde ganz analog sein der Einwirkung von entzündlichen Vorgängen auf das Längenwachstum der Knochen. Es ist bekannt, dass nach Ablauf einer Entzündung in der Nähe eines Epiphysen-

knorpels oder an demselben sowohl eine Hemmung des normalen Knochenwachstums in der Folgezeit eintreten kann, als auch eine normale Beschleunigung desselben. Offenbar scheint die Exostose, wenn sie überhaupt einen Einfluss auf das Längenwachstum des Knochens hat, in der Regel einen hemmenden Einfluss auszuüben: es ist aber durchaus nicht ausgeschlossen, dass auch die umgekehrte Folge eintreten kann. Weitere Beobachtungen müssen darüber Aufschluss geben.

Der Schluss, den Bessel Hagen aus seinen Untersuchungen zieht ist der, dass er sich der Ansicht E. v. Bergmann's[1]) anschliesst, nach der die multiplen cartilaginären Exostosen „als eine eigene Krankheit, als eine Wachstumsstörung des Intermediärknorpels, durch eine ursprüngliche, fehlerhafte Anlage gegeben" zu betrachten sind.

Von den bisher aufgestellten Theorien über die Entstehungsursache der multiplen, cartilaginären Exostosen verdient diese sicherlich den Vorzug und wir dürfen uns getrost in Anbetracht der genauen Untersuchungen dieser Forscher derselben anschliessen.

Was nun den weiteren Verlauf der multiplen Exostosen anbelangt, so ist wohl kaum etwas hinzu zu fügen, was nicht schon an anderer Stelle gesagt worden wäre. Nachdem sie mit dem Aufhören des Knochenwachstum stationär geworden sind, können sie durch ihre

[1]) E. v. Bergmann Zwei Ex. am Femur. St. Petersburger med. Wochenschrift 1876. Nr. 5.

Grösse und Lage oft unbequem, ja gefährlich werden. Da sie gewöhnlich langsam wachsen, so bleiben sie auf die bedeckenden Weichteile ohne Einfluss. Erst ihr schnelleres Wachstum kann durch die grössere Spannung zur Ulceration und Geschwürsbildung der Haut resp. der umgebenden Weichteile führen. Gefährlich können sie auch werden durch Druck auf benachbarte Gefäss- und Nervenstämme. So finden wir Fälle verzeichnet, in denen es durch Compression einer Arterie zu Aneurysmen und zum Brande eines Gliedes kam und wo sie durch Druck auf einen Nerven Schmerzen, Bewegungsstörungen, selbst Epilepsie hervorriefen.

Eine ungemein wichtigere, leider oft auch verderbliche Rolle spielen die sonst harmlosen Gebilde durch Druck auf edlere zum Leben notwendige Teile und dadurch, dass sie durch ihren Sitz und Grösse die natürlichen Ein- und Ausgangspforten des Körpers verlegen können. Zu der ersteren Art gehören die, welche sich gegen die Schädel- und Rückenmarkshöhle hin entwickeln und nicht nur Apoplexien und Lähmungen, sondern sogar den Tod veranlassen können. Auch sah man Fälle, in denen durch Verlegung des Gehörganges Gehörsstörungen und durch ihr Entstehen in der Orbitalhöhle Exophtalmos herbeigeführt wurde und wo sie durch ihren Sitz am Becken den Ausgang des Darmkanals bedrohten. Besonders verderblich kann ihr Sitz am Becken beim weiblichen Geschlechte werden (Akantopelys, pelvis spinosa), indem sie Geburtshindernisse und Uterusrupturen herbeiführen können. Es ist daher die Pflicht des Geburtshelfers bei allen mit cartilaginären Exostosen behafteten Frauen, welche sich in der Gravidität befinden, zeitig das Verhalten der Geburtswege zu prüfen und unter Umständen auch zeitig ein-

zugreifen. Das Verdienst in neuerer Zeit besonders auf diesen Punkt aufmerksam gemacht zu haben, gebührt Fr. L. Neugebauer [1]), der den Exostosen am Promontorium bezw. an den Lendenwirbeln als eine die Geburt erschwerende und die Kreissende sowohl, wie das Kind gefährdende Complikation mehr Interesse und eingehenderes Studium, als bisher entgegengebracht wissen will.

Was die Operation der Exostosen betrifft, so ist dieselbe bei dem heutigen aseptischen Verfahren sehr einfach. Fallen sie lästig, so entfernt man sie mit der Stichsäge oder mit Hammer und Meissel. In den meisten Fällen wird man jedoch von einer Radikaloperation wegen ihrer ausserordentlichen Multiplizität absehen müssen.

Zum Schlusse sage ich Herrn Geheim-Rat Prof. Dr. Trendelenburg für die Ueberlassung dieser Arbeit und Herrn Privatdocent Dr. Eigenbrodt für die freundliche Unterstützung bei Anfertigung derselben meinen aufrichtigen Dank.

---

[1]) Fr. L. Neugebauer. Beitrag zur Lehre vom Exostosenbecken, speciell der Aetiologie und Genese der Promontorialexostosen etc. . . . Zeitschrift für Geburtshülfe und Gynaekologie. B. XXVI. 2. H.

Vita.

Geboren wurde ich, Eduard Koester, evangel. Confession, als Sohn des Bauunternehmes Eduard Koester und seiner Frau Amalie geb. Rippel, am 29. September 1869 zu Hunsheim, Kr. Waldbröl.

Durch Privatunterricht vorbereitet wurde ich Ostern 1886 in die Sekunda des Gymnasiums zu Attendorn i. W. aufgenommen, woselbst ich Ostern 1890 das Zeugnis der Reife erhielt. Hierauf bezog ich die Universität Berlin, um mich dem Studium der Medicin zu widmen. Gleichzeitig genügte ich dort auch im Kaiser Franz Garde-Grenadier Regiment Nr. II meiner halbjährigen Dienstpflicht mit der Waffe. Die 3 folgenden Semester studierte ich in Bonn und bestand daselbst am 25. Februar 1892 das Tentamen physicum. Darauf war ich je ein Semester in Erlangen und München immatrikulirt; Ostern 1893 kehrte ich wieder zu unserer rheinischen Hochschule zurück und bestand hier am 2. März 1894 das Examen rigorosum.

Meine akademischen Lehrer waren:

In Berlin: Hartmann.

In Erlangen: v. Zenker, Fleischer, Graser.

In München: Bauer, Klaussner, Stumpf, Pauly.

In Bonn: Anschütz, Binz, Bohland, Doutrelepont, Eigenbrodt, Geppert, Fritsch, Hertz †, Kékulé, Koester, Ludwig, Leo, Nussbaum, Pflüger, Saemisch, Schaafhausen, Schultze, Strasburger, Trendelenburg, v. la Valette St. George.